

QUELQUES CONSIDÉRATIONS A PROPOS DE DOUZE OBSERVATIONS D'ACRODYNIE dans la Région du Nord

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le Juillet 1934

POUR OBTENIR LE GRADE DE
DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Monsieur **D'ORGEVILLE Stanislas-Marie-Joseph**
né à Aire-sur-la-Lys (Pas-de-Calais), le 29 Novembre 1907

EXAMINATEURS DE LA THÈSE :	{	MM. CAUSSADE,	professeur	<i>Président.</i>
		JOB,	professeur	{ <i>Juges.</i>
		ABEL,	agrégé	
		MICHON,	docteur	

Le candidat répondra aux questions qui lui seront posées sur les diverses parties de l'enseignement médical



LILLE

Société Anonyme d'Imprimerie
et d'Éditions du Nord

1934

QUELQUES CONSIDÉRATIONS

à propos

de douze Observations d'Acrodynie

dans la région du Nord

QUELQUES CONSIDÉRATIONS A PROPOS DE DOUZE OBSERVATIONS D'ACRODYNIE dans la Région du Nord

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le Juillet 1934

POUR OBTENIR LE GRADE DE
DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Monsieur **D'ORGEVILLE Stanislas-Marie-Joseph**
né à Aire-sur-la-Lys (Pas-de-Calais), le 29 Novembre 1907

EXAMINATEURS DE LA THÈSE :	{	MM. CAUSSADE,	professeur	Président.
		JOB,	professeur	{ Juges.
		ABEL,	agrégé	
		MICHON,	docteur	

Le candidat répondra aux questions qui lui seront posées sur les diverses
parties de l'enseignement médical



LILLE
Société Anonyme d'Imprimerie
et d'Éditions du Nord

1934



FACULTÉ DE MÉDECINE DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY

Doyen : M. L. SPILLMANN, O $\star$, I $\star$.

Professeurs honoraires : MM. NICOLAS, $\star$, I $\star$;

WEISS, O $\star$, I $\star$; BOUIN, O $\star$, I $\star$;

ANCEL, $\star$, I $\star$; GARNIER, $\star$, I $\star$; MACÉ, $\star$, I $\star$; P. PARISOT, O $\star$, I $\star$.

Professeurs :

Anatomie pathologique	M. L. HOCHÉ, O $\star$, I $\star$.
Clinique médicale	M. G. ETIENNE, O $\star$, I $\star$.
Physique	M. DUFOUR, $\star$, I $\star$.
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées	M. L. SPILLMANN, O $\star$, I $\star$.
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie	M. FRÉLICH, $\star$, I $\star$.
Physiologie	M. M. LAMBERT, $\star$, I $\star$.
Clinique obstétricale et Accouchements	M. A. FRUHNHOLZ, O $\star$, I $\star$.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	M. P. JACQUES, $\star$, I $\star$.
Clinique de chirurgie urinaire	M. P. ANDRÉ, $\star$, I $\star$.
Histologie	M. R. COLLIN, $\star$, I $\star$.
Anatomie descriptive	M. M. LUCIEN, $\star$, I $\star$.
Clinique chirurgicale	M. G. MICHEL, $\star$, I $\star$.
Clinique médicale	M. L. RICHON, $\star$, I $\star$.
Chimie médicale	M. H. ROBERT, $\star$, I $\star$.
Thérapeutique	M. M. PERRIN, $\star$, I $\star$.
Hygiène et médecine préventive	M. J. PARISOT, C $\star$, I $\star$.
Clinique chirurgicale	M. HAMANT, $\star$, I $\star$.
Clinique ophtalmologique	M. P. JEANDELIZE, $\star$, I $\star$.
Hydrologie	M. SANTENOISE, $\star$, A $\star$, I $\star$.
Clinique des maladies des enfants	M. L. CAUSSADE, $\star$, I $\star$.
Bactériologie	M. DE LAVERGNE, $\star$, I $\star$.
Histoire naturelle et parasitologie	M. G. THIRY, $\star$, I $\star$.

Chargés de cours complémentaires :

Pharmacologie	M. M. PERRIN, $\star$, I $\star$, professeur.
Clinique des maladies tuberculeuses (1)	M. J. SIMONIN, A $\star$, agrégé.
Pathologie générale	M. SIMONIN, A $\star$, agrégé.
Clinique gynécologique	M. A. BINET, $\star$, I $\star$, agrégé libre.
Pathologie externe	M. GUILLEMIN, A $\star$, agrégé.
Clinique des maladies contagieuses	M. DE LAVERGNE, $\star$, I $\star$, professeur.
Propédeutique dermatologique	M. WATRIN, $\star$, I $\star$, agrégé libre.
Médecine opératoire	M. M. BARTHÉLEMY, $\star$, I $\star$, agrégé libre.
Électrothérapie et radiologie	M. G. LAMY, $\star$, I $\star$, agrégé.
Accouchements (Cours théorique)	M. JOB, $\star$, I $\star$, agrégé libre.
Obstétrique	M. VERMELIN, $\star$, A $\star$, agrégé.
Clinique propédeutique médicale	M. DROUET, A $\star$, agrégé.
Anatomie et Médecine générale	M. MUTEL, $\star$, I $\star$, agrégé.
Pathologie interne	M. ABEL, $\star$, A $\star$, agrégé.
Clinique des maladies mentales	M. HAMEL, $\star$, docteur.
Éducation physique (1)	M. L. MERKLEN, A $\star$, agrégé.
Physiologie du travail	M. L. MERKLEN, A $\star$, agrégé.
Clinique neurologique (1)	M. MICHON, docteur.
Propédeutique O.-R.-L. (1)	M. AUBRIOT, docteur.

Agrégés en exercice :

MM. MERCKLEN, A. $\star$.	MM. POURCINES.	MM. GUILLEMIN, A. $\star$.
FLORENTIN.	MELNOTTE, O $\star$.	ABEL, $\star$, A $\star$.
BODART.	LAMY, $\star$, I $\star$.	DROUET, A. $\star$.
CHALNOT.	MUTEL, $\star$, I $\star$.	SIMONIN, A $\star$.
WOLFF.	VERMELIN, $\star$, A $\star$.	

Agrégés libres :

MM. G. GROSS, $\star$, I $\star$; S. REMY, I $\star$; BUSQUET, I $\star$; L. JOB, $\star$, I $\star$;
M. FAIRISSE, I $\star$; BINET, $\star$, I $\star$; BARTHÉLEMY, $\star$, I $\star$; WATRIN, $\star$, I $\star$.
M. E. TRIBOLET, I $\star$, Secrétaire.

(1) Fondation de l'Université.

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ni les approuver ni les im-
prouver.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

Je lui dois tout.

MEIS ET AMICIS

A TOUS MES MAITRES

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CAMELOT

A MONSIEUR LE PROFESSEUR LANGERON

A MONSIEUR LE DOCTEUR BERNARD

A MONSIEUR LE PROFESSEUR DEHERRIPON

*Il nous a inspiré le sujet de
cette thèse. Qu'il en soit ici
remercié.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR DAVID

*En témoignage de remercie-
ments pour l'aide qu'il nous a
apportée.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CAUSSADE

*Nous le remercions très sincè-
rement du grand honneur qu'il
nous a fait en voulant bien
accepter la présidence de cette
thèse.*

A MES JUGES :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ABEL
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ JOB
MONSIEUR LE DOCTEUR MICHON.

INTRODUCTION

Nous avons eu l'occasion au cours de notre stage dans le service de clinique médicale infantile dirigé par M. le Professeur Deherripon, d'observer quelques cas d'*acrodynie infantile*. Il nous a paru intéressant d'en rassembler ici les observations et d'en tirer, si possible, quelques considérations. Cette affection est encore bien mystérieuse et il est difficile de la classer dans le cadre nosologique, ignorants que nous sommes de son étiologie, de sa nature véritable, des lésions qu'elle crée. Bien des hypothèses ont été proposées : aucune ne satisfait pleinement l'esprit. Ce ne sont pourtant pas les observations qui manquent. Car depuis que l'attention des médecins a été attirée sur cet état morbide, partout de nouveaux cas ont été publiés. Mais seule la symptomatologie est claire et il reste beaucoup à savoir sur les autres chapitres de la question. Nous n'avons pas la prétention d'épuiser le problème, ni même d'apporter quelque pierre importante à la construction de l'édifice... trop heureux si nous avons pu nous-mêmes connaître un peu mieux une maladie que nous aurons peut-être à diagnostiquer et à traiter au cours de notre vie de praticien.

Après quelques mots d'historique, notre intention est d'ordonner, si possible, les différents et principaux symptômes de cette affection. Pour ce faire, nous étu-

dierons d'abord dans un chapitre une forme normale caractérisée selon nous par une triade que l'on retrouve presque partout : asthénie, amaigrissement et transpiration, triade à laquelle peuvent s'ajouter des troubles psychiques, des douleurs dans les membres, l'abdomen ou la tête, des troubles oculaires. Nous ferons ensuite un chapitre spécial pour quelques formes cliniques dont les plus importantes sont la forme à rechutes et surtout les formes frustes qui, pour certains auteurs, seraient très fréquentes.

Après quelques mots sur le diagnostic, l'évolution et le pronostic, nous tâcherons de dégager quelques notions pathogéniques.

Viendront ensuite l'étude du traitement à opposer à cette affection et les observations obligeamment communiquées par M. le Professeur Deherripon et recueillies soit dans son service hospitalier, soit en clientèle.

HISTORIQUE

Il y aurait bien des considérations générales à faire à propos de l'histoire de l'acrodynie et il serait d'un grand intérêt de l'étudier d'une façon approfondie.

L'acrodynie appartient en effet à ce groupe d'affections qui réapparaissent brusquement après une longue disparition, et pour des causes tout à fait indéterminées. Il y a ainsi des syndromes disparus depuis des années, qui se réveillent — et des maladies absolument nouvelles provoquées soit par une intoxication collective chronique (alimentaire, par exemple) — soit par l'accession à la virulence d'un germe autrefois saprophyte, ou l'adaptation à l'homme de germes autrefois pathogènes pour l'animal seul.

L'épidémie actuelle — j'hésite à employer ce terme — est apparue en des pays très éloignés les uns des autres, et les travaux qu'elle a suscités l'ont baptisée de noms très divers, dont voici, d'après Rocaz, quelques échantillons :

Acrodermatite chronique mutilante (WEBER).

Acrodynie paroxystique de l'enfance (BEZY).

Acroérythrœdème (BAILLARD et TERRIEN).

Erythrœdème polynévritique (BRAITHWAITE et PEGGE).

Maladie de Feer.

Maladie de Swift-Feer (JENNY).

Névrose de Feer (ERICKSON).

Névrose du système végétatif (FEER).

Syndrome caractérisé par de l'insomnie, des sueurs et des troubles vaso-moteurs des extrémités (JANET).

Syndrome constitué par des altérations du psychisme et du système neuro-végétatif de l'enfant (HAUSHALTER).

Syndrome polynévritique ressemblant à la pellagre (BYFIELD).

Syndrome sudaminal avec accès de douleurs paroxysmiques (VOLECOURT et PICHON).

Thopho-dermato-neurose (SELTHER).

Le terme « acrodynie » a prévalu en France. Il vaut ce qu'il vaut et il est bien impossible actuellement, vu l'ignorance dans laquelle nous sommes de la nature exacte de l'affection, de lui donner un autre nom plus logique et plus adéquat ; car, il a au moins l'avantage de rappeler un des plus constants symptômes.

Certains auteurs ont voulu rapprocher l'acrodynie du « Feu de Saint Antoine » si répandu en Europe au Moyen Age. D'autres l'identifient à cette affection apparue à Paris en 1828, qui envahit rapidement plusieurs quartiers de la capitale et fit 40.000 victimes. Elle est décrite à ce moment par Chardon qui la nomme acrodynie, en raison des douleurs des extrémités. Elle apparaît ensuite en Belgique vers 1844, puis en France en 1854 lors de la guerre de Crimée où Tholozan décrit une sorte de syndrome acrodynique.

Maurice Raynaud, dans sa thèse qui date de 1862, décrit des troubles vaso-moteurs des extrémités appelés « syndrome de Raynaud », mais nombre d'observations qu'il cite à l'appui de sa description paraissent bien être des cas typiques d'acrodynie, maladie oubliée à cette époque.

Quoi qu'il en soit, en 1903, communication à un congrès de huit cas d'une affection nommée tropho-

dermato-neurose, et qui ressemble tout à fait à l'acrodynie.

En 1914, Swift d'Adélaïde en Australie présente au congrès de médecine d'Auckland des enfants atteints d'érythroedème, et la « maladie de Swift » est mise au programme du congrès prochain. Ce n'est qu'en 1920 que, d'après 31 malades, Wood, de Melbourne, fait une étude minutieuse de la symptomatologie.

En Amérique du Nord, Bilderback de Portland, en relate dix cas en 1920. A partir de ce moment, les publications se succèdent sans arrêt. Weber de Londres en publie un cas en 1921. Szwajhart la rencontre en Pologne. Feer, de Zurich, publie un travail important en 1922 à la Société Helvétique de Pédiatrie, travail qu'il complète en particulier au point de vue pathogénique en 1923, dans les annales de médecine interne et de pédiatrie. Des travaux importants paraissent également en Amérique (Braithwaite-Bilderback) ; en Europe centrale, en Hollande, en Pologne, en Angleterre, en Italie.

A la société de pédiatrie de Paris, en 1924, Debré publie un cas d'acrodynie avec gangrène, présentée comme syndrome de Morvan. En 1926 paraissent à Paris d'autres observations. C'est en 1925, que, dans la région de Nancy, on observe la première épidémie. Le travail de Haushalter paraît dans la revue neurologique du 4 avril 1925. Il est intitulé « Syndrome particulier constitué chez l'enfant par des altérations psychiques et des troubles neuro-végétatifs ».

A Lyon, une petite épidémie est à l'origine d'un travail sur cette question. Des observations sont faites en Alsace (Woringer), à Saint-Étienne (Beutter), à Toulouse (Bezy), dans le Sud-Ouest (Rocaz).

Dans le Nord, le premier cas est publié à la réunion médico-chirurgicale des Hôpitaux de Lille le 27 mai

1929. Le Docteur Flament en a publié un cas dans la revue des sciences médicales du 10 janvier 1932. Le Docteur Diesbecq, de Jeumont, en a publié 2 cas dans le *Journal de Médecine de Lille* (mars 1933).

Cinq cas ont été observés dans l'Allier et publiés dans la *Pédiatrie pratique* du 15 mai 1933.

Citons encore les revues générales consacrées à cette question et particulièrement celles de Comby, Rocaz, Debré et Cosmi.

Desthèses nombreuses de Nancy (Höeschstetter, 1925), Paris (Gonzalez, 1926), Lyon (Correard, 1927), Bordeaux (Mlle Frouin 1928), Montpellier (Castets, 1929), ont également attaqué cette question.

Comme on le voit par cette revue très incomplète, les travaux ne manquent pas et « malgré tant d'études, la nature même du mal est inconnue. Est-ce une maladie infectieuse, et, dans ce cas, faut-il la rapprocher de l'influenza, de la suette miliaire, de l'encéphalite épidémique ? Ou bien une maladie d'origine alimentaire rappelant la pellagre ? Personne ne peut aujourd'hui apporter sur ce point une réponse décisive, et les rares autopsies de cette maladie qui guérit habituellement, n'ont pas permis d'élucider le problème (DEBRÉ). »

SYMPTOMATOLOGIE

Les signes de l'acrodynie sont bien variables suivant les cas. Tout au moins pouvons-nous décrire une forme normale, caractérisée par trois symptômes principaux qui ne manquent, pour ainsi dire, jamais. Ils ont à peu de chose près la même importance, mais on ne les observe dans toute leur pureté qu'à la période d'état. Nous les décrirons d'abord : ce sont l'asthénie, l'amaigrissement, les troubles sudoraux. A ces signes cardinaux peuvent s'adjoindre d'autres manifestations beaucoup plus variables. Celles-ci seront soit sous la dépendance des premiers symptômes, soit « autonomes ». Dans le premier cas, on peut ranger les troubles cutanés ; dans le second cas, tous les autres troubles observés. Ces dernières manifestations seront plus contingentes encore, plus variables suivant les sujets et pourront même manquer. Les plus fréquentes seront les douleurs dans divers territoires ; nous signalerons en particulier les douleurs abdominales que nous avons vu peu notées d'une façon générale par les auteurs et qui, dans certaines de nos observations, passent au premier plan : il faut être averti de leur existence et ne pas les attribuer à une appendicite, par exemple, comme le fait s'est rencontré. D'autres douleurs peuvent siéger dans la continuité des membres, dans la tête.

Avec les douleurs, on observe par ordre de fréquence, les troubles psychiques et les troubles oculaires.

A cette forme normale, la plus fréquente, s'ajoutent de multiples formes cliniques que nous étudierons dans

le chapitre suivant. On pourrait les décrire à l'infini. Nous ne nous attarderons pas à cette besogne fastidieuse et, selon nous, peu utile. Nous ne parlerons que de la forme à rechutes et de la forme fruste à cause de l'importance que nous croyons devoir leur attacher.

Quoi qu'il en soit, il est difficile de donner de cette maladie une description à la fois claire et complète. Cela tient au polymorphisme de l'affection et au peu de netteté de certains symptômes. On voudrait bâtir quelque chose d'ordonné mais alors il faut élaguer, faire rentrer en un plan régulier, en un cadre rigide, une nature essentiellement fantasque et variable. C'est ce qui nous a conduit à étudier d'abord, d'une façon analytique, les symptômes rencontrés ; puis, pour effacer ce que cette manière de faire aurait peut-être d'irréal, de livresque, à établir une synthèse rapide à propos des formes cliniques.

La lecture des observations achèvera de nous rapprocher de la nature en nous montrant l'acrodynie... « telle qu'elle est ».

Le début de l'affection est variable. En règle générale, il est insidieux, très lent, et l'enfant n'est amené au médecin que lorsque la maladie évolue depuis des semaines, voire des mois. D'après Rocaz, les parents intelligents, qui surveillent attentivement leurs enfants, remarqueraient que leur état de santé laissait à désirer bien avant l'apparition d'un signe important. En particulier, il y aurait presque toujours un épisode fébrile avec rhino-pharyngite plus ou moins intense. Il ne durerait que deux ou trois jours, ce qui expliquerait combien souvent cet épisode passe inaperçu. Les observations que nous avons lues ne signalent que très rarement ces phénomènes. L'enfant de l'observation III a été pris tout au début de la maladie : il n'avait pas de fièvre,

mais présentait, par contre quelques signes de bronchite et il était très abattu depuis une quinzaine de jours.

Dans l'observation XI, environ quatre mois avant le début des accidents d'acrodynie, le bébé aurait été soigné pour grippe avec bronchite.

Quel rapport y a-t-il entre ces signes et l'acrodynie ultérieure ? Il est bien délicat de se prononcer. Plusieurs de nos malades appartenaient à des classes sociales très aisées ; ils étaient l'objet de soins attentifs et les parents n'ont pas remarqué le coryza fébrile signalé par Rocaz.

On amène le plus souvent l'enfant à la consultation pour l'un des trois grands symptômes cardinaux déjà signalés : asthénie, amaigrissement, sueurs.

L'asthénie, d'abord. — C'est par elle que la maladie commence souvent et c'est elle qui inquiète les parents. C'est une dépression anormale physique autant que psychique qui accentue les modifications dans l'habitus extérieur de l'enfant que certains attribuent aux troubles du caractère. Les jeunes enfants qui jouaient la journée entière, commençaient à babiller, devenaient subitement tristes et mornes. Ils se confinent au lit où ils somnolent, en se plaignant si on veut les remuer. Ils délaissent leurs jouets. A cet âge si insouciant et si gai d'habitude, on les voit prendre une attitude pensive et songeuse qui frappe dès l'abord. Plus de chants, plus de paroles. Recroquevillé sur lui-même, l'enfant ne paraît plus prendre intérêt au monde extérieur. Ses parents eux-mêmes lui semblent indifférents à moins qu'il ne les entoure, suivant l'expression de M. Ledoux, d'une « sorte de câlinerie triste ». Il s'agit parfois d'une véritable dépression et dans quelques observations où cet état était particulièrement accusé, l'intervention d'un psychiatre est notée et l'internement parfois conseillé.

Les enfants qui marchent se plaignent d'être fatigués

après une très courte promenade. Ils demandent constamment à être portés sur les bras ou entraînés en voiture. Le moindre effort leur est pénible, éprouvant même de la difficulté à se tenir debout. L'équilibre est perturbé et l'attitude des petits malades rappelle parfois, de ce fait, celle des myopathiques. Ces troubles de la démarche ne sont pas causés uniquement par l'asthénie, mais les raisons en sont variées : les douleurs subjectives et les troubles du caractère sont les principales. Mais l'asthénie existe même lorsqu'il n'y a pas d'hypotonie musculaire qui, selon certains auteurs, est un symptôme très important.

Les troubles du fonctionnement surrénal qui, pour Kühl et Rietschel, seraient à l'origine même du syndrome acrodynie, expliqueraient parfaitement l'asthénie observée si fréquemment qu'elle doit trouver sa place, selon nous, au premier plan d'une étude de cette affection.

Le deuxième symptôme important et qui, lui aussi, décide les parents à consulter, est l'amaigrissement.

De plus en plus, on a tendance à en faire une entité, à ranger l'amaigrissement parmi les phénomènes primitifs et non plus seulement à le considérer comme une conséquence. Il se comprend que « l'état général de ces malheureux enfants qui souffrent, qui ne dorment pas, s'altère rapidement », cela est certain. Mais il est à remarquer qu'il n'y a pas parallélisme entre ces symptômes-là et l'amaigrissement. Si ce n'était qu'une conséquence, celui-ci serait proportionnel aux douleurs, à l'anorexie, à l'insomnie. Il en est bien rarement ainsi. « L'amaigrissement est la règle : il est généralement précoce et peut être très rapide. On assiste quelquefois à une véritable fonte de l'enfant. »

C'est ce que nous avons observé.

Le poids de l'enfant de 19 mois (observation II) est passé de 10 kg. 280 en février à 9 kg. 200 en juin.

OBSERV. III. — Amaigrissement continu et progressif.

OBSERV. VI. — L'amaigrissement avait commencé dès le début des accidents (août), il ne fit qu'augmenter et le 30 novembre, l'enfant était dans un état squelettique.

OBSERV. VII. — L'amaigrissement joint à la tristesse et à l'asthénie avait fait craindre un début de ménigite tuberculeuse.

OBSERV. VIII. — Un enfant d'un an est amené à la consultation pour ce seul symptôme : amaigrissement de 730 gr. en 20 jours.

OBSERV. IX. — Le petit malade qui avait maigri très rapidement et qui présentait quelques signes de bronchite, rentre à l'hôpital en observation, devant la crainte d'une tuberculose possible en évolution.

OBSERV. X. — L'enfant, dont on s'occupait assez mal, ne nous est amené que parce que son amaigrissement progressif finit par inquiéter les parents.

Enfin Juliette V... (observ. XI), a maigri en deux mois et demi de près de deux kilos.

L'amaigrissement, comme on le voit, est donc constant ; et, nous le répétons, il n'est pas toujours en relation directe avec l'anorexie. Les troubles digestifs ont évidemment leur part : il est naturel qu'un enfant qui mange difficilement, qui souffre, qui ne prend plus qu'un minimum d'exercice, ait son état général qui décline : mais cela ne suffit pas. Bien des auteurs sont d'accord

sur ce point et nous regrettons beaucoup de n'avoir pas davantage de pesées pour étayer ce qui est notre conviction personnelle, tirée de la seule observation clinique.

« Nous avons indiqué l'atteinte rapide de l'état général, souvent précoce, qui peut motiver l'examen de l'enfant dès le début de la maladie. A la période d'état, l'amaigrissement est accusé, atteint fréquemment le quart du poids de l'enfant : c'est cette intense émaciation, ajoutée au masque de souffrance, qui donne à l'enfant un aspect si lamentable. » (DEBRÉ).

Il est à remarquer d'ailleurs, qu'à la fin de la maladie, au moment de la régression des différents symptômes, l'enfant reprend son poids aussi rapidement qu'il l'avait perdu. En quelques semaines, on arrive au chiffre antérieur à la maladie ; et, avec l'augmentation d'appétit, avec la véritable résurrection qui accompagne toute convalescence, l'enfant ne tarde pas à dépasser le poids initial.

L'asthénie et l'amaigrissement ne suffisent pas pour porter le diagnostic d'acrodynie ; il manque encore un signe de valeur et qui, celui-là, est très particulier, surtout si on l'ajoute aux douleurs des extrémités qui ont fait donner son nom à l'affection : nous voulons parler des transpirations et des lésions cutanées.

Ces transpirations ne manquent, pour ainsi dire, jamais. Leurs caractères sont variables, suivant les individus, en étendue et en intensité. Quelques malades n'ont guère qu'une moiteur spéciale des téguments qui rend leur contact assez désagréable, et il n'y a que les mains et les pieds qui soient pris. D'autres ont ces transpirations généralisées à tout le corps et elles sont

si abondantes qu'il faut les changer de linge plusieurs fois par jour, voire les draps.

La plupart du temps, ces transpirations varient suivant les moments de la journée, l'état de repos ou d'activité de l'enfant. Rocaz note qu'elles sont plus abondantes lorsque l'enfant est éveillé et il insiste sur ce fait assez étrange ; chacun sait en effet que le jeune enfant a rarement chaud lorsqu'il s'amuse et qu'au contraire il est fréquent de le voir en transpiration durant son sommeil.

La topographie de ces sueurs est elle-même assez spéciale ; l'enfant a d'habitude plus chaud sur le visage que sur le corps et les membres. Dans l'acrodynie, au contraire, les sueurs prédominent sur les mains et les pieds. L'odeur est nulle la plupart du temps, mais il y a des transpirations d'odeur aigrelette, parfois fétide. Cette moiteur continuelle s'accompagne habituellement de lésions diverses, interprétables comme des manifestations d'irritation ou de macération par la sueur. La peau des mains et des pieds est rose vif, vermillon, lie de vin, coloration surtout marquée à la plante et à la paume. Cette peau est molle, gonflée, tendue ; elle ressemble à celle qu'on observe dans certains syndromes comme celui de Reije, mais avec cette différence que le membre n'est pas « figé », que tous les mouvements, tant actifs que passifs, sont conservés, qu'il n'y a aucune impotence. Ce n'est pas à proprement parler un œdème ou alors c'est un œdème dur, une infiltration massive de tous les éléments histologiques, car on ne provoque aucunement le signe du godet. La pression ne fait que diminuer la coloration des téguments ; elle n'est pas douloureuse. Il faut noter cependant que s'il n'y a pas, à vrai dire, d'impotence, il existe une sorte de gêne analogue à celle des enfants atteints d'engelure. C'est

à cause de cet aspect que les médecins australiens ont donné à la maladie le nom d'érythrœdème.

Il faut ajouter à cela la desquamation, très variable dans ses aspects. Assez souvent elle est faible et il faut être averti pour la trouver. D'autres fois, au contraire, la peau s'élimine sous forme de larges lamelles plus ou moins étendues. Rocaz parle d'une fillette chez qui toute la peau de la paume de la main se levait sous l'aspect d'une « large phlyctène », comme on en trouve dans certaines brûlures de la paume. Quelquefois, c'est une série de petites vésicules qui, en crevant, donnent naissance à de petits anneaux d'épiderme. Ces desquamations peuvent être classées d'ailleurs à l'infini et l'on a décrit des types scarlatiniformes, morbilliformes, des lésions à type de pemphigus, etc. Peu importe, puisqu'il arrive souvent que chez le même malade, ces différents aspects se retrouvent suivant la date de l'examen et au cours, parfois, du même examen. Ceci a été interprété par MM. Janet et Wichsler de la façon suivante : « Cette desquamation se fait certainement par poussées successives, la peau nouvellement formée, encadrée d'assez gros lambeaux, desquamant à son tour en donnant des squames plus fines ».

Ces lésions de desquamation, de transpiration, la sensation subjective de chaleur et de douleur chez l'enfant jointe à celle de froid et d'humidité que remarquent le médecin et l'entourage, constituent ce que Étienne May appelle syndrome acropathologique de la maladie qui se localise le plus souvent, nous l'avons vu, aux mains et aux pieds, la peau malade se continuant sans ligne de démarcation bien nette avec la peau saine. La plupart des auteurs — et c'est aussi notre avis — estiment qu'il faut ranger ce syndrome acropathologique parmi les caractéristiques de la maladie. Rocaz estime que ces

lésions n'apparaissent qu'à « une période un peu avancée de la maladie », « qu'elles peuvent être constatables plusieurs semaines, quelquefois même deux mois après le début de l'affection », « qu'elles peuvent également disparaître avant que le malade ne soit revenu à un état de santé parfaite ».

C'est d'autant plus vrai si l'on veut observer le syndrome au complet : transpiration, rougeur, main succulente, desquamation, douleur, etc. Mais nous croyons pour notre part que bien des phénomènes, en particulier la desquamation, sont secondaires aux transpirations. Le trouble originel est sans doute un trouble vasomoteur. L'acrodynie constitue en effet le type même des troubles vasomoteurs des extrémités, appelé Syndrome de Raynaud.

« Si la description didactique (de l'acrodynie), en est faite à part, c'est pour bien souligner l'autonomie de cette maladie, mais il est évident que les troubles circulatoires qui la caractérisent au niveau des extrémités s'apparentent de très près aux phénomènes de syndrome de Raynaud, étant tous deux à prédominance de vasoconstriction. » (LANGERON).

Pour cet auteur, d'ailleurs, beaucoup d'observations rapportées par Maurice Raynaud, dans sa thèse de 1862, sont des cas d'acrodynie qui, apparue en 1828 et 1840, était oubliée plus tard. L'observation suivante due au Docteur Diesbecq (de Jeumont) vient à l'appui de ce qui a été dit plus haut.

M... T... consulte le 12 janvier 1933 pour malaises généraux indéterminés à première vue. A l'examen, acrocyanose des mains et des pieds, soit un syndrome atténué de Raynaud. Par l'interrogatoire, on apprend

qu'en avril 1932 le malade est atteint d'une tuméfaction des mains et des pieds et du visage avec coloration rouge des téguments. Le malade éprouve à ce niveau des sensations de cuisson violente. Une sudation très fétide et abondante s'établit aux pieds. Ce n'est qu'au bout de trente-cinq jours qu'une desquamation générale se produit avec sédation des symptômes. Il s'agissait donc d'acrodynie. Il est à remarquer que sans ces commémoratifs, notre malade pourrait être considéré encore actuellement, comme atteint du syndrome de Raynaud.

Cependant, on ne relève aucune trace de lésions du système circulatoire. La tension est de 14,5 — 6,5.

Le syndrome au complet peut donc être assez long à se manifester ; il n'en est pas moins vrai que souvent, de la transpiration, une main gonflée et moite, jointes à l'asthénie et à l'amaigrissement, pourront faire porter relativement tôt le diagnostic d'acrodynie. Mais nous insistons encore sur la ténuité que prennent parfois ces signes : il faut les rechercher avec une certaine attention.

Nous venons de décrire l'asthénie, l'amaigrissement, les troubles sudoraux — triade principale à notre avis — à laquelle peuvent s'adjoindre facultativement d'autres signes dont l'énumération va suivre. Nous serons obligés, pour éviter des redites et mettre un peu d'ordre dans un sujet confus, de les étudier d'une façon analytique de la manière suivante : troubles nerveux — psychiques — sensoriels — moteurs et trophiques — circulatoires — digestifs — respiratoires.

Les *troubles nerveux*, d'abord. Ils sont très fréquents et certains les mettent au premier plan. D'aucuns y rangent l'asthénie que nous avons mis au premier plan dans les signes cardinaux. C'est une affaire de classification.

Les douleurs sont très fréquentes ; elles contribuent

aux troubles du psychisme que nous verrons bientôt. Elles sont d'ailleurs d'observation et d'interprétation délicates chez des enfants, ce qui explique le silence sous lequel les passent certaines observations ; elles sont pourtant notées chez certains comme très intenses. Elles peuvent siéger un peu partout : nous les avons vues fréquentes à l'abdomen : « Les enfants se plaignent du ventre et cela pendant des jours entiers, en dehors de tout trouble digestif ». Plusieurs de nos petits malades poussaient de tels cris que l'on avait pensé à l'appendicite. D'ailleurs, l'examen objectif clinique est suffisant pour éviter l'erreur de diagnostic : ventre souple, sans défense musculaire, sans température ni augmentation de rapidité du poulx, pas de point particulièrement sensible ; ni constipation, ni vomissements. Il est des cas plus épineux cependant où l'enfant a pu vomir, où le poulx est rapide. Rocaz cite le cas d'un petit malade âgé de trois ans qui criait sans arrêt pendant plusieurs minutes : « Ne me touchez pas le ventre, ne me touchez pas le ventre ! », alors qu'on ne faisait aucune manœuvre pour le faire.

...Ces douleurs sont donc parfois très légères et n'attirent pas l'attention, d'autres fois très intenses, se répétant tous les jours pendant des semaines et rendant très pénible la vie de l'enfant. Elles ne se localisent pas exclusivement à l'abdomen et les douleurs des membres sont aussi très fréquentes.

Ce sont ordinairement des douleurs subjectives au niveau des pieds et des mains. L'enfant se plaint spontanément ou bien seule son attitude attire l'attention et fait faire le diagnostic. Elles sont également fort variables mais d'après les descriptions qu'en ont données certains enfants plus âgés, on peut les ranger en différentes catégories. Il s'agit souvent de picotements,

de fourmillements, de sensations de corps étranger, de piqûres d'aiguilles. Les expressions qui reviennent le plus souvent sont celles-ci : « Ça pique, ça pique ! » « J'ai du sable dans les souliers », « J'ai comme des mouches qui me piquent les bras et les jambes ». D'autres fois, c'est une sensation de chaleur, de brûlure. Les enfants d'un certain âge les signalent très précocement et d'autres veulent constamment avoir les doigts trempés dans l'eau froide. Quelques-uns sont s'asseoir dans une pièce carrelée, s'y déchaussant, et demeurant les pieds posés sur les carreaux froids. D'autres se soufflent sur les doigts, gardent lorsqu'ils sont au lit leurs mains au-dessus des couvertures et les changent constamment de place pour les poser sur du linge frais ou sur le fer de leur lit.

Parfois, c'est le prurit qui domine, sensation qui peut coexister avec les lésions cutanées dont nous avons déjà parlé, ou être indépendante de toute lésion et se manifester de façon très précoce. M. Janet cite le cas d'un enfant qui disait « qu'il avait des puces » aux mains et aux pieds. Presque tous les enfants se grattent la paume des mains et la plante des pieds. D'autres se mordillent les doigts et il y aurait là une des causes des stomatites observées de temps à autre dans l'acrodynie.

Ces troubles sensitifs prennent parfois une telle intensité qu'ils peuvent faire penser au rhumatisme ou à quelque lésion osseuse ou synoviale en évolution. Ceci est faux. Il s'agit sans doute de troubles d'origine sympathique ou vaso-motrice, dont les caractères d'apparition et de disparition, les signes cliniques, la coexistence avec les transpirations, l'œdème trophique, la cyanose, rapprochent encore l'acrodynie du syndrome de Raynaud et des douleurs observées à cette occasion. Tous les examens radiographiques pratiqués chez nos

malades ou cités dans les autres observations publiées ont été négatives à cet égard, du moins en France. Rocaz est formel à ce sujet et nous sommes tout à fait de son avis. Il faut citer cependant qu'à l'étranger il n'en est pas de même et que Tzwajlrart en particulier considère le rachitisme comme un très bon signe d'acrodynie : il aurait trouvé souvent des zones de décalcification osseuse.

Il est encore un autre siège des douleurs sur lequel, à notre avis, l'on n'insiste pas assez habituellement. Nous voulons parler des céphalées. L'enfant normal se plaint rarement de la tête et l'idée qui vient à l'esprit des parents et du médecin en pareil cas est celle d'une méningite. Car la céphalée est très fréquente dans l'acrodynie : elle peut être intéressante à plus d'un point de vue. Avec la somnolence, la photophobie et les signes infectieux rencontrés parfois, on peut en tirer argument en faveur de la ressemblance de l'affection avec l'encéphalite. Mais surtout il ne faut pas penser à une méningite tuberculeuse, et c'est une erreur fréquente. La ponction lombaire lève évidemment tous les doutes mais il est certain que l'amaigrissement, les troubles psychiques, la photophobie, peuvent aiguiller sur ce diagnostic.

Une autre erreur consiste aussi à penser à un processus tumoral et c'est une hypothèse qu'on ne peut parfois écarter que par un examen approfondi.

Ces troubles de sensibilité subjective s'accompagnent pour certains auteurs de troubles de sensibilité objective, mais ceci est bien difficile à observer et à interpréter chez des sujets aussi jeunes. Les conclusions diffèrent d'ailleurs beaucoup sur ce point. Les uns disent que cette sensibilité objective est diminuée, les autres, augmentée : il faut faire la part de la somnolence, de l'asthé-

nie, des troubles psychiques divers et de l'âge du malade qui rendent les études de cette sensibilité bien délicates.

Les *troubles psychiques* sont fréquents et caractéristiques, nous en avons déjà dit un mot au début de ce chapitre. L'enfant est triste, ne s'occupe plus ni de ses parents, ni de ses jouets, devient grognon, irritable et méchant. Hanshalter et son élève Hoeschstetter ont donné une description complète de cette altération du psychisme. Le signe dominant est la tristesse : front plissé, regard d'une expression mélancolique, désespérée. L'affectivité est touchée. « Ce n'est plus notre fille »... « Elle est devenue terrible »... On assiste à des accès de fureur, à des fugues, à des perversions étranges et l'on comprend que parfois un psychiatre intervienne.

L'insomnie est en outre fréquemment observée et peut prendre tous les degrés. Au début de la maladie et dans beaucoup de formes légères, le sommeil est agité et superficiel et, à un degré de plus, l'enfant reste insomnique des heures, des nuits entières, malgré les essais thérapeutiques. Cet état peut durer des semaines et ceci a beaucoup de valeur, étant donné la rareté de l'insomnie dans la seconde enfance.

Rocaz cite le cas d'une fillette de cinq ans qui est restée dix-huit jours en ne faisant que des sommeils de quelques minutes. Dans d'autres circonstances, le rythme du sommeil est inversé et l'enfant ne dort que le jour. Nous en avons quelques exemples dans nos observations. Il n'est pas besoin d'insister sur la ressemblance que présentent ces troubles avec ceux de l'encéphalite épidémique.

Nous ne pouvons quitter les troubles nerveux sans parler des *troubles sensoriels et trophiques*.

Le symptôme le plus fréquemment observé au niveau des organes des sens est certainement la photophobie. Elle est signalée assez souvent dans les observations étrangères et nous l'avons beaucoup rencontrée quant à nous. Comme les autres signes, celui-ci peut varier et aller du simple clignement d'yeux devant une lumière trop vive à la photophobie extrême où l'enfant cache sa tête sous l'oreiller et prend les positions les plus invraisemblables pour empêcher la lumière de venir le frapper. Cette photophobie joue donc un rôle important dans les attitudes spéciales des jeunes enfants atteints d'acrodynie. Elle s'atténue considérablement et disparaît même complètement au bout d'une quinzaine de jours. Pas de lésions du fond de l'œil ni des autres parties constituant les de l'organe. Quelques auteurs étrangers signalent cependant une légère *conjonctivite* et il existe quelques rares observations françaises (Janet-Rocaz) où l'affection se manifeste d'abord par cette *conjonctivite* et où l'enfant fut soigné longtemps par des spécialistes avant d'être dirigé sur un médecin. On a même signalé des lésions plus importantes : blépharite, kératite, ulcérations de la cornée, fonte de l'œil. Mais il s'agit peut-être dans ces cas d'infection surajoutée.

Les paralysies oculaires comme les troubles du côté des oreilles sont rarissimes.

On a signalé parfois des *troubles trophiques* et quelques-uns de nos malades en présentaient d'importants. Ils atteignent surtout les phanères et sont caractérisés soit par la chute des cheveux qui deviennent secs et cassants ; ils tombent spontanément ou sont arrachés par l'enfant dans un accès de fureur — soit par la chute des ongles ou des dents — tout cela sans aucun signe d'inflammation. Spontanément, ces lésions se réparent complètement et vite. Quant aux phénomènes de mortification

et de perte de phalanges, pour rares qu'ils soient, ils existent. A la cyanose fait suite la formation de petits foyers de sphacèle. Une eschare superficielle apparaît qui laisse, en tombant, une plaie de cicatrisation lente. Parfois même la gangrène envahit les tissus profonds et peut aboutir à de véritables mutilations — c'est une gangrène sèche et apyrétique attribuable d'après nous à un syndrome de Raynaud, vaso-constriction périphérique, particulièrement marqué.

Nous ne parlerons pas des *troubles moteurs* qui peuvent se trouver parfois. Les réflexes sont normaux ou diminués, rarement abolis. Nous pensons pouvoir attribuer en grande partie ces troubles moteurs : difficulté de la marche, lenteur des mouvements, fatigabilité extrême, à l'asthénie, plutôt qu'à des lésions des muscles ou des nerfs.

Les troubles circulatoires consistent en une tachycardie importante qui peut atteindre jusqu'à 140, 160, 180 pulsations par minute et même davantage. Elle dure plusieurs semaines, elle est continue et peu influencée par les efforts, les cris ou le sommeil. C'est une tachycardie régulière, sans extrasystolie, et qui s'accompagne d'une augmentation de la pression artérielle « signe le plus constant de la maladie », d'après Feer. Celle-ci dure aussi longtemps que la tachycardie.

Pas de modifications des bruits en général, parfois augmentation des dimensions du cœur à l'orthodiagramme. Rocaz souligne l'importance de ces troubles cardio-vasculaires au point de vue diagnostic et pronostic : « On ne peut penser à la guérison complète que lorsqu'ils ont tout à fait disparu ».

Les troubles digestifs sont fréquents. Nous en avons déjà parlé à propos de l'amaigrissement, de l'anorexie

extrême que présentent parfois les petits malades et qui peut obliger à les gaver. La conservation de l'appétit a été pourtant constatée par Woringer et contrastait néanmoins avec un amaigrissement rapide. L'anorexie s'oppose à la soif ardente de certains enfants et à l'augmentation de la sécrétion salivaire — sialorrhée intermittente ou continue, existant la nuit et le jour et pouvant, par un écoulement continu hors de la bouche, provoquer une irritation de la peau du menton. Elle peut coexister avec une stomatite plus ou moins intense, rarement observée en France, mais qui a été parfois le point de départ d'une septicémie mortelle. Les vomissements sont assez fréquents, surtout au début de la maladie, et peuvent coïncider avec une constipation plus souvent observée que de la diarrhée. Ceci nous amène à insister de nouveau sur les douleurs abdominales. On comprend que ces signes, par bonheur réunis exceptionnellement, puissent faire porter le diagnostic d'appendicite.

Nous ne ferons que citer pour mémoire les troubles observés du côté de *l'appareil respiratoire*. Nous avons dit au début un mot des rhinopharyngites par lesquelles l'affection peut parfois débiter et de l'argument qu'on en tire au sujet de l'origine infectieuse possible. Cela est très fréquent pour certains auteurs qui croient que les lésions rhinopharyngées seraient la première localisation de l'infection qui atteindrait secondairement le système nerveux (voir observation XII).

La bronchite primitive ou secondaire est fréquente et plusieurs de nos malades en présentaient des signes — sans fièvre. — La bronchite peut se transformer en broncho-pneumonie qui est une manière de mourir pour un acrodynique.

Nous en aurons fini avec la description clinique de l'acrodynie quand nous aurons dit quelques mots des *signes généraux*. Ils sont peu marqués dans l'ensemble. Nous avons déjà étudié l'état général proprement dit : amaigrissement précoce et intense, air alangui, aspect lamentable. A propos de la température, les différents auteurs ne sont pas d'accord. Debré l'a trouvée normale, au moins à la période d'état et il s'appuie sur cette constatation pour nier l'origine infectieuse de l'affection. Bien des auteurs sont de son avis.

Rocaz, cependant, admet que les cas récents, mieux étudiés, montrent « qu'il faut faire des réserves sur cette athermie », et qu'en particulier, à la lecture des observations soigneusement prises, on remarque qu'il y a à l'origine du syndrome pathologique un état fébrile mal déterminé. Nous n'avons pu, quant à nous, trouver cette période fébrile d'une façon constante. Quelques observations seules la signalent. Il faut pourtant avouer qu'on s'accorde de plus en plus à croire à l'origine infectieuse de la maladie et que cette fièvre du début serait un excellent argument en faveur de cette croyance. Ceci appelle, pourtant, il nous semble, un supplément d'enquête. La fièvre de la période d'état est plus sujette encore à caution. Selon Debré, quand elle existe, il faut toujours chercher à son origine une complication infectieuse. Cette complication sera cutanée (infection des eschares, pyodermites) pulmonaire (bronchopneumonie surtout, tuberculose parfois) ou urinaire (pyélite). L'évolution naturelle de l'acrodynie serait apyrétique. Pour Rocaz, au contraire, comme pour Wycoff, durant toute la période d'état et sans aucune complication du côté des organes énumérés ci-dessus, on pourrait noter un peu de fièvre. Lorsque cette fièvre n'existe pas, il y aurait une sorte de déséquilibre thermique avec tendance à

l'élévation de la température comme on l'observe dans la tuberculose.

Tel est le bilan clinique de l'acrodynie. Comme on le voit, la symptomatologie en est relativement riche et son étude nous a bien montré que cette affection avait une physionomie assez particulière. A la période d'état, le diagnostic doit se faire aisément.

Quels secours pourrons-nous attendre des *examens de laboratoire* ? Il faut avouer que ces examens ne seront pas toujours très utiles positivement, quoique des travaux récents ont montré, qu'au début de la maladie, on pouvait avoir des modifications intéressantes du liquide céphalo-rachidien.

Dans les urines, ni sucre ni albumine. L'albuminurie exceptionnellement signalée, ne serait-elle pas due à une légère infection urinaire avec pyurie ? Parfois, légère acétonurie et trouble dû aux phosphates. D'une façon très rare, un excès d'urobiline, un taux d'acide urique aux environs de 0,37 au lieu de 0,20 et une petite diminution du taux d'urée urinaire. On a interprété ces résultats comme dus à l'abondance des sueurs excréant plus que normalement.

Au point de vue sanguin, il y a presque toujours des modifications, légères, mais nettes. Voici un résultat d'analyse intéressant à cet égard :

	<i>Sang examiné.</i>	<i>Sang normal</i> (enfant)
Globules rouges.....	3.900.000	4.500.000
Globules blancs	9.500	6 à 8.000
<i>Formule leucocytaire</i>		
Polynucléaires neutrophiles	59	70
— — — éosinophiles	5	2
Lymphocytes	18	} 25 à 28
Moyens mononucléaires	18	
Grands mononucléaires.	7	2 à 8
D'Orgeville		3

On remarque une légère diminution des globules rouges une tendance à l'augmentation des globules blancs et surtout éosinophilie. C'est le résultat qu'on observe dans le plus grand nombre des examens pratiqués. La leucocytose peut monter cependant jusque 40.000 et les polynucléaires prédominent alors. Parfois, au contraire, on a noté une formule normale ou même de la leucopénie. D'autres fois, il y avait polyglobulie nette. Feer interprète l'hyperglobulie comme due à une diminution de la teneur du sang en eau, par sudation exagérée. C'est une hyperglobulie relative, le chiffre absolu des globules rouges serait inchangé.

Selon les premiers auteurs qui étudièrent l'acrodynie, la ponction lombaire ramènerait un liquide normal à tous points de vue. Debré est encore de cet avis et selon lui, ce serait un symptôme négatif très important pour le diagnostic différentiel d'avec la méningite tuberculeuse, l'encéphalite, la syphilis nerveuse. L'étude de ce liquide permet de porter un pronostic beaucoup plus favorable. Au point de vue plus vaste de la pathologie générale, la cytologie, le taux normal d'albumine peut faire écarter l'hypothèse d'une infection du névraxe — la glycorachie normale ou diminuée serait un argument de première valeur pour nier tout lien de parenté entre l'encéphalite épidémique où ce sucre est augmenté, et l'acrodynie.

Il semble cependant qu'il faille en rabattre de ces conclusions. Rocaz attribue la composition normale du liquide céphalo-rachidien à ce fait que la ponction lombaire n'est habituellement pratiquée qu'en pleine évolution : le liquide est alors clair, de tension et de composition normales. Mais, au début de la maladie, les constatations seraient différentes et il aurait une réaction cytologique légère. Une observation de Van Boyaert

donne successivement les chiffres de dix, six et deux lymphocytes par millimètre cube. Une observation de Lelong et Odinet concerne un liquide qui renferme 45 éléments par mm³ puis, une deuxième ponction donne 18 éléments et une troisième, 15. Enfin, quinze jours plus tard, liquide de nouveau normal avec quatre éléments par millimètre cube. Le taux de l'albumine suit, dans ces cas, la réaction lymphocytaire. Lui aussi se trouverait augmenté au début de l'affection et redeviendrait ensuite normal en pleine période d'état.

Dans nos observations, les examens du liquide céphalo-rachidien ont tous donné des résultats négatifs. Un cas est particulièrement intéressant à cet égard. Il s'agit de l'observation VII où plusieurs ponctions ont été pratiquées et tout au début de la maladie. Le liquide était « non hypertendu, sans éléments anormaux, l'albumine était à 0,25 et 0,30 ».

Quelles conclusions tirer ? Il faudrait, pour oser se prononcer nettement, des observations nouvelles et très complètes qui permettraient une étude systématique du liquide céphalo-rachidien dans l'acrodynie infantile. Les résultats sont actuellement trop discordants. Un point demeure cependant acquis : c'est la composition normale de ce liquide en pleine période d'état de la maladie. C'est une donnée qui est fort utile puisqu'elle permet d'éliminer à coups sûrs des diagnostics sombres qu'on aurait pu envisager sans cette notion... et cela seul a son intérêt indiscutable.

FORMES CLINIQUES

Nous n'avons pas l'intention de développer de façon exagérée ce chapitre. Outre qu'il est facile de multiplier à l'infini les diverses formes cliniques suivant la prédominance de tel ou tel symptôme, cette manière de faire présente beaucoup plus d'inconvénients que d'avantages. La mémoire est surchargée de façon inutile sans qu'y gagne la clarté, bien au contraire.

Rocaz décrit une forme normale dite neuro-cutanée, tandis que Debré lui donne le nom de psycho-acropathologie. C'est la forme la plus complète et celle qui était la plus fréquemment observée et décrite autrefois. C'est en somme la forme que nous avons étudiée dans le chapitre précédent, d'une façon analytique sans doute, mais complète. Elle est caractérisée par l'association aux troubles cardinaux que nous avons vus — asthénie, amaigrissement, troubles sudoraux — de troubles psychiques, sensitifs, et de manifestations cutanées : érythème et desquamation, conséquence sans doute des troubles sudoraux. La meilleure façon d'avoir une bonne idée de cette forme est de lire les observations d'acrodynergie que l'on peut trouver dans la littérature. Les différents symptômes font de cette forme un syndrome relativement bien individualisé. Mais il s'en faut que ce tableau clinique soit toujours complet.

Debré, dans une revue générale, a décrit une grande quantité de formes qu'il a rangées sous plusieurs chefs :

formes nerveuses complètes et dissociées (psychique, motrice, paralytique, sensitive), puis formes cutanées à éruptions disséminées, à éruption localisée — formes gangréneuses et mutilantes, formes ganglionnaires, formes oculaires — enfin, formes frustes. A propos des formes oculaires, il peut être intéressant de remarquer que la conjonctivité d'observation relativement rare actuellement, était au contraire fréquente durant l'épidémie du XIX^e siècle.

Nous ne voulons pas insister, trouvant avec Rocaz que « cette multiplication des formes de l'acrodynie ne paraît pas avoir beaucoup d'avantages : elle semble au contraire compliquer la description d'un syndrome qui est déjà fort complexe et manque encore de précision sur bien des points ».

Qu'il nous soit permis cependant d'ajouter quelques lignes sur certaines formes à rechutes et sur les formes frustes.

Les observations III et VII concernent des enfants de 2 et 3 ans qui ont fait chacun une acrodynie à allure assez torpide. Le premier, après une évolution qui a duré sept mois, a eu une phase de guérison complète pendant 3 mois, après laquelle les accidents reparaissent de la même façon que lors de la première poussée avec, en particulier, mêmes phénomènes bronchitiques apyrétiques. La récurrence dure quelques mois et tout rentre dans l'ordre, non sans une chute des cheveux et de quelques ongles qui repoussent ensuite dans les délais normaux.

Le deuxième enfant, après une acrodynie assez sévère et qui dure huit mois, fait également, après trois mois de calme, une récurrence. Le tableau clinique est dans l'ensemble moins accentué que lors de la première

atteinte mais reproduit en tous points le syndrome précédent. Ces rechutes nous semblent rares et méritent par conséquent qu'on les signale.

Quant aux formes frustes, elles nous paraissent fréquentes. Elles peuvent, d'une façon théorique tout au moins, porter sur chacun des symptômes étudiés, mais Rocaz voudrait que l'on ne donne ce nom « qu'à ces formes incomplètes et presque exclusivement psychiques ». Selon Monsieur le Professeur Deherripon, les acrodynies frustes sont nombreuses. Il manque assurément pour affirmer sans réserves cette opinion un test clinique ou biologique indiscutable. « Il ne faudrait pas aller trop loin dans cette voie en élargissant sans mesure le cadre de ces acrodynies frustes, aux limites si indécises, et porter le diagnostic d'acrodynie chez tous les sujets présentant des troubles inexpliqués du caractère et de l'état général. Mais, malgré ces restrictions, il existe chez certains enfants des troubles vagues qu'il est aussi commode et aussi logique d'attribuer à une acrodynie fruste qu'à telle ou telle affection plus ou moins banale et aussi mal caractérisée. Il y a certainement beaucoup de jeunes enfants qui maigrissent, sont asthéniques, présentent des troubles marqués du caractère et qu'on traite comme des tuberculeux ou des pré-tuberculeux, et qui ne sont que de petits acrodyniques. Un examen attentif ferait peut-être retrouver les douleurs des extrémités, les sueurs, les troubles vasomoteurs qui, peu marqués, feraient cependant faire le diagnostic. Certes, le repos, le grand air, une cure à Arcachon ou à la montagne n'est pas nuisible à ces petits malades, mais leur guérison pourra parfois être obtenue à moins de frais, et sans alarmer inutilement les parents. L'attention attirée sur ces formes frustes, on pourra peut-être reconnaître que l'acrodynie... « est une maladie plus fréquente qu'on ne le croit ».

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de l'acrodynie paraît facile pour quiconque connaît la symptomatologie de l'affection, à condition que l'enfant examiné présente la forme habituelle de la maladie. Il n'y a pas en effet d'autres affections infantiles qui fassent ainsi coexister un changement anormal de caractère, un amaigrissement inexpliqué, de l'anorexie et surtout de l'insomnie, si rare à cet âge.

Néanmoins, et parfois à cause de formes anormales, d'autres diagnostics sont portés. Les plus fréquemment cités sont ceux de poliomyélite, hérédosyphilis médullaire, paralysie diphtérique, polynévrite — à cause des troubles moteurs.

Les troubles sensitifs font parler de rhumatisme, d'arthrite, d'ostéomyélite subaiguë.

Les altérations cutanées évoquent le diagnostic de maladie de Raynaud, d'engelures, d'acrocyanose. On a parlé d'eczéma aigu, de rash scarlatiniforme, de sudamina.

Les troubles digestifs et l'anorexie tenace font penser à des troubles vagues du tractus digestif. Mais le gros diagnostic, au début, est celui de tuberculose en évolution, qu'il s'agisse de forme ganglionnaire, pulmonaire ; et surtout de méningite tuberculeuse qui débute, à cause des troubles du caractère, de l'amaigrissement et de la photophobie.

Nous avons vu que ces divers diagnostics ne résistent pas à un examen clinique bien poussé, et, pour la dernière hypothèse, à une ponction lombaire qui le plus souvent et surtout à l'époque où elle est faite, ramène un liquide normal.

ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

La durée de l'acrodynie est généralement assez longue — encore qu'elle soit difficile à préciser. La période du début, insidieuse, dure quelques semaines. La période d'état se prolonge souvent durant des mois. Le temps moyen paraît être de quatre à cinq mois, mais des variations importantes peuvent s'observer. Les plus courtes évolutions sont de cinq à six semaines. Debré et Cosmi ont signalé des cas d'acrodynie grave qui ont duré plus d'une année ; Rocaz a un cas de dix-huit mois. Le caractère le plus constant de l'évolution de l'acrodynie est son irrégularité. Allure capricieuse, entrecoupée de rémissions, de poussées, de durée variable. Dans la même journée quelquefois, les périodes d'excitation et les périodes de calme se succèdent, de même que les crises sudorales ou les périodes douloureuses.

Nous avons parlé des rechutes à propos des formes cliniques, rechutes qui n'aggravent d'ailleurs pas le pronostic. Celui-ci, malgré de rares séquelles, est très bon. On a bien signalé des formes gangréneuses laissant subsister après elles des mutilations définitives, mais leur petit nombre ne doit guère en faire envisager la possibilité. Malgré l'intensité de l'amaigrissement et de l'asthénie, dès que la maladie s'atténue, l'enfant revient rapidement à son état antérieur.

On meurt cependant parfois d'acrodynie, soit par affaiblissement progressif et épuisement qui facilitent

la mort à la moindre cause occasionnelle, soit plutôt du fait de quelque maladie intercurrente telle qu'une broncho-pneumonie ou une septicémie dont la porte d'entrée doit être recherchée au niveau des lésions cutanées. La mortalité serait de 7, 20 %. Cela semble d'ailleurs très exagéré, à bien des auteurs.

Lorsque la maladie sera mieux connue, que les praticiens en feront précocement le diagnostic, et que l'on pourra établir des statistiques satisfaisantes, nul doute que ce chiffre de mortalité ne s'abaisse, les cas observés actuellement étant les plus graves — ceux qui ont motivé une consultation neurologique ou pédiatrique.

ETIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

Au commencement de ce chapitre, peut-être le plus discuté, il faut d'abord répondre à cette question « S'agit-il d'une maladie autonome ? »

« Il n'est pas douteux que la symptomatologie précise l'atteinte systématique d'un appareil bien défini, le système nerveux végétatif. Troubles vaso-moteurs, sans gangrène habituelle, troubles sudoraux, sialorrhée, hypotonie musculaire, douleurs qui rappellent les coxalgies, sont l'expression de ce déséquilibre qui, on le sait, est également souvent à la base des troubles psychiques (Jean Levesque) ». Ce point paraît hors de doute.

Quoiqu'il en soit, l'acrodynie actuelle frappe surtout les tout jeunes sujets. Les adultes ne sont qu'exceptionnellement atteints. La plupart du temps, il s'agit d'enfants de 1 à 4 ans, et les garçons semblent plus touchés que les filles.

L'influence saisonnière est difficile à déterminer car on ne peut situer avec précision le début de la maladie. C'est cependant de décembre à mai que les cas déclarés sont les plus fréquents et il semble que l'affection se voie plus volontiers dans de petites agglomérations, bourgs ou villages. Cette notion est d'ailleurs discutée avec raison.

Quant à « l'épidémiologie » de l'acrodynie, l'état actuel de nos connaissances ne nous permet pas d'avoir une

opinion. Pehec a décrit autour de Châlons deux petites épidémies ; Rocaz signale la répartition des cas d'acrodynie le long de certains cours d'eau... Mais d'autre part, Lamoril publie un cas aux environs de Saint-Pol, le premier du Pas-de-Calais, chez une enfant de la campagne, sans aucun contact avec le dehors.

Les hypothèses les plus diverses ont été faites sur la nature de l'acrodynie. On peut les ranger sous trois chefs :

La maladie serait d'origine alimentaire
ou d'origine endocrinienne,
ou d'origine infectieuse.

Il s'agirait, dans le premier cas, d'une maladie par carence ou par intoxication. C'est, dit-on, une maladie d'hiver, héliophobe, l'enfant souffre de l'absence de vitamines, il est nourri au lait stérilisé ; le jus de fruit, les rayons ultra-violets ont sur lui la plus heureuse influence.

Nous avons, quant à nous, constaté que bien des enfants acrodyniques étaient nourris au lait naturel.

Il est certain que l'acrodynie ressemble beaucoup à l'intoxication arsenicale, à la pellagre. Debré, sans pouvoir invoquer d'agent toxi-alimentaire connu, est bien prêt de ranger l'acrodynie dans cette catégorie de maladies.

Et pourtant, les différences sont au moins aussi nombreuses que les ressemblances et nous pencherions vers une maladie infectieuse à virus inconnu plutôt que vers une intoxication alimentaire qui n'a jamais été retrouvée.

Rietschel se rallie à l'hypothèse de Köhl et croit à un trouble du fonctionnement surrenal avec prédominance de la partie médullaire... peut-être même à des troubles

pluri-glandulaires d'origine infectieuse. Mais nous sommes ici en pleine hypothèse.

L'opinion la plus généralement admise est celle d'une maladie infectieuse à virus neurotrope se localisant sur le système neurovégétatif, et la région infundibulo-tubérienne en particulier. Les arguments qui militent en faveur de cette théorie sont nombreux : fréquence de plus en plus grande des maladies à virus neurotrope observées depuis dix ans ; apparition plutôt au début du printemps, frappant les sujets sous une forme plus sporadique qu'épidémique, peu contagieuse. G. Blechman et M^{lle} Leconte ont cependant récemment rapporté un cas d'acrodynie « familiale », histoire de deux frères acrodyniques. Ledoux avait cité des cas analogues, mais dont il est difficile de tirer des conclusions fermes. D'autre part, Blechman et ses collaborateurs ont trouvé chez quatre de leurs malades, des intradermoréactions positives avec un vaccin antistreptococcique ou anti-staphylococcique. Que conclure ?...

Il semble, en tous cas, y avoir des liens de parenté entre l'acrodynie, l'encéphalite épidémique et la poliomyélite aiguë épidémique — sans qu'il y ait identité entre ces trois infections. Cette opinion n'est pas encore admise par tous les auteurs. Il serait nécessaire de posséder de nouvelles observations, complètes et prises dès le début de la maladie. L'étude de la température et celle du liquide céphalo-rachidien — dans le début — sont en particulier d'un intérêt primordial.

C'est le rôle de l'avenir de résoudre ce problème.

TRAITEMENT

En notre ignorance de la véritable nature de l'acrodynie infantile, il n'est pas étonnant que nous nous trouvions devant une multitude de traitements proposés, dont il est bien difficile d'apprécier l'efficacité, cette affection guérissant la plupart du temps elle-même.

Selon les conceptions pathogéniques de chacun, on a par exemple préconisé l'emploi de vitamines. Van Westrienem employait le jus de tomates ; Gladstone, tout récemment, le jus de fruit. Ce traitement est abandonné en France.

L'opothérapie s'adresserait soit aux extraits thymiques, à l'extrait thyroïdien qui n'a pas donné de bons résultats dans le cas de Lamoril, mais surtout à l'extrait surrenal et à l'adrénaline. A priori, celle-ci doit combattre efficacement l'asthénie si importante qu'on observe toujours. On pourra l'employer à condition d'en surveiller soigneusement l'administration, la tension artérielle étant déjà élevée dans la plupart des cas.

Les auteurs qui croient à l'origine infectieuse ont conseillé soit l'uroformine qui a l'avantage de prévenir l'infection urinaire, assez fréquente, nous l'avons vu ; soit le salicylate de soude, administré par voie veineuse comme dans l'encéphalite. La quinine a été vantée, ainsi que la tryptaflavine ou gonacrine qui a l'inconvénient d'exiger une injection strictement intraveineuse et qui peut être dangereuse.

Les Américains estiment que le foyer principal d'infection dans l'acrodynie est le nasopharynx et croient avoir remarqué que la maladie ne s'observait pas chez les enfants débarrassés antérieurement de leurs végétations. De là à prononcer l'adenoïdectomie, il n'y avait qu'un pas, vite franchi. Peut-être cependant n'est-il pas sans danger d'opérer au cours de l'acrodynie et, sauf urgence, toute intervention doit être déconseillée.

En réalité, aucune de ces médications ne paraît efficace. Elles ont seulement le mérite de vouloir s'attaquer à l'étiologie. La seule thérapeutique générale qui semble améliorer réellement l'état des petits malades, paraît être l'emploi des rayons ultra-violets avec lesquels Swift a obtenu des résultats intéressants dans 17 cas. D'autres auteurs ont eu le même succès et ces rayons ont au moins l'avantage d'être inoffensifs.

Braithwaite, cependant, et d'une façon inattendue, recommande d'éviter les rayons solaires — les rayons infra-rouges donnant des améliorations promptes. Cette recommandation a besoin d'être vérifiée. Debré préconise aussi contre le dérèglement vago-sympathique, sur lequel semble agir les U. V., les injections de tartrate d'ergotanine.

A cette médication générale, il convient d'ajouter des remèdes symptomatiques ; et surtout il faut s'occuper de la prophylaxie des complications. On tiendra l'enfant au calme, dans un endroit tranquille, et le cas échéant, on pourra prescrire de l'opium à doses très légères, du gardenal qu'on peut administrer longtemps et sans inconvénients.

Le naso-pharynx sera désinfecté par l'argent colloïdal, l'argyrol. On fera des lavages de bouche à fin de prévenir les stomatites, et des soins de propreté oculaire éviteront la conjonctivite.

Le prurit sera calmé par des poudres au menthol, au camphre ou par la pâte de Nobecourt (glycérine, oxyde de zinc, carbonate de chaux et eau à parties égales). La sensation de chaleur parfois si désagréable peut être combattue par des ablutions froides, à condition de protéger les mains par des gants en caoutchouc. On peut éviter en partie la macération et les troubles sudoraux qui la provoquent par l'atropine ou la belladone.

L'alimentation, enfin, sera rigoureusement surveillée. Dans certains cas, il ne faut pas hésiter à se servir de la sonde stomacale, si l'inanition prolongée paraît devenir dangereuse.

Les cures à Salies-du-Salat ou Salies-de-Béarn pourraient être un adjuvant utile au déclin de la maladie.

On peut dire en résumé, avec Tchachter « que les traitements actuels ne sont que des moyens auxiliaires, jusqu'au moment où nous aurons un traitement plus spécifique et plus efficace ». Seuls, les rayons U. V. semblent pouvoir être recommandés dans tous les cas. Ce sont eux qui nous ont donné, ainsi qu'à plusieurs, les résultats les meilleurs.

CONCLUSIONS

Malgré les travaux et les observations publiés après le livre de Rocaz paru en 1932 et qui fait date dans l'histoire de l'acrodynie, bien des obscurités persistent sur cette maladie.

- 1) Trois signes cardinaux : asthénie, amaigrissement, transpiration. Les autres symptômes, très fréquents, peuvent manquer ou ne passer qu'au deuxième plan (trophiques — douloureux — digestifs — circulatoires, etc.).

Pour Langeron, les troubles vaso-moteurs des extrémités rencontrés dans le syndrome dit de Raynaud doivent souvent faire penser à une acrodynie.

- 2) Nombreuses formes cliniques. Deux sont remarquables : la forme fruste qui d'après Deherripon est très fréquente et passe souvent inaperçue — et la forme récidivante (obs. III et VII).
- 3) La P. L. reste le gros élément de diagnostic. La pratiquer de façon précoce pour mettre au clair la question de l'origine infectieuse avec atteinte nerveuse secondaire.
- 4) Cette origine infectieuse reste combattue par les partisans de l'intoxication alimentaire et de l'origine endocrinienne.
- 5) Le traitement reste aléatoire faute d'être spécifique. La maladie paraît guérir aussi bien sans médicaments. Les U. V. sont à employer, étant du moins inoffensifs.

Vu, Nancy, le 29 juin 1934.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :

M. CAUSSADE.

Vu et approuvé, Nancy, le 30 juin 1934.

LE DOYEN :

L. SPILLMANN.

Vu, et permis d'imprimer :

Nancy, le 2 juillet 1934.

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE :

BRUNTZ.

PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ.

BIBLIOGRAPHIE

On trouvera dans l'excellent travail de Rocaz « L'acrodynie infantile » paru dans la collection de la *Pratique Médicale Illustrée* une très complète bibliographie de ce qui est paru avant 1932. Nous y renvoyons donc et nous nous bornerons à citer ce qui, à notre connaissance, a paru depuis.

E. APERT et LICHTENBERG. — Acrodynie avec état mental. — *Société de pédiatrie*, 21 février 1933.

BLECHMANN, MONTLAM et M^{lle} LECONTE. — Acrodynie infantile et intradermoréaction. — *Presse médicale*, 1933, page 1804.

BLECHMANN et MONTLAM. — *Société de pédiatrie*, 24 mai 1932.

BLECHMANN, MONTLAM et M^{lle} LECONTE. — Acrodynie maladie contagieuse, 2 frères acrodyniques. — *Société de pédiatrie*, 21 mars 1933.

BLECHMANN, MONTLAM et M^{lle} LECONTE. — Acrodynie infantile et intradermoréaction. — 3^e congrès international de pédiatrie, Londres, juillet 1933.

H. G. BODE. — L'acrodynie à la lumière de la dermatologie. — *Archives françaises de dermatologie et de syphiligraphie*, 167, 15-16-32.

A. BONDRY. — Asthénie et névrose vagosympathique en pédiatrie. — *Gazette médicale de France*, 1 avril 1933.

M^{me} BELLOCQ et R. MEYER. — Étude clinique et anatomopathologique d'une forme grave. — *Revue française de pédiatrie*, (8.495. 508/32).

J. V. BRAITHWAITE. — Etiology and Treatment. — *Arch. Diseases of Childhood*, 6 feb. 33.

- J. A. CHAUAUY. — *Presse médicale*, novembre 1932.
- A. CHILLA. — Polyaria due to neurovegetative neurosis. — *Tolia Med.*, novembre 1932.
- J. COMIN. — *Cong. Med. Valencia*, 15 mars 33.
- R. DEBRÉ et H. CLERET. — *Soc. de pédiatrie*, 16 avril 1932.
- DESSERT, GAND et TESSIER. — Cinq cas d'acrodynie. — *La pédiatrie pratique*, 15 mai 1933.
- DIESBECQ. — Deux cas d'acrodynie. — *Journal de Médecine de Lille*, mars 1933.
- R. FLAMENT. — A propos d'un cas d'acrodynie infantile. — *Journal des sciences médicales de Lille*, 10 janvier 1932.
- P. GAUTIER. — 3 cas d'acrodynie infantile. — *Revue médicale de la Suisse Romande*, 10 mars 1933.
- H. B. GLADSTONE. — Acrodynia treated by large doses of fruit juice. — *Practitioner*, may 33.
- M. GALLUCI. — Certaines particularités moins connues dans les syndromes acrodyniques. — *Clin. Pédiat.*, nov. 32.
- H. JANET et S. HUGUET. — Un cas chez un enfant de trois ans, précocité et longue durée des troubles oculaires. — *Bull. de la Société de Pédiatrie de Paris*, octobre 32.
- H. JANET, P. VALLERY RADOT. M^{lle} S. HUGUET. 2 cas d'acrodynie traitée par l'acétylcholine. — *Soc. de Pédiat.*, 20 déc. 32.
- J. LAMORIL. — Un cas d'acrodynie. — *Journal des sciences médicales de Lille*, novembre 1933.
- L. LANGERON. — Remarques à propos de 2 cas d'acrodynie. — *Journal de médecine de Lille*, mars 33.
- P. LEREBoullet. — *Gaz. des hôp.*, 10 mai 32.
- LESNÉ. — *Soc. de Pédi.*, 24 mai 32.
- MARQUEZY et M^{lle} RONGET. — *Soc. de Pédi.*, 19 avril 32.

MOURIGUAND, SEDALLIAN et SAVOYE. — *Conc. Méd.*, 14 février 32.

L. MORQUIS. — Solre un caso de acrodinia infantil. — *Archivos de Pediatría del Uruguay*, mars 32.

PEHU. — *La Médecine*, août 33.

PEHU et MESTRALLET. — *Revue de Med.*, janvier 31.

PEHU et M^{lle} LAMBERT. — *Concours médical*, 6 mars 32.

G. BAILLIET. — Trois cas d'acrodynie infantile. — *Revue Franc. de Pédiat.*, 1931, n° 3.

RIETSCHER. — *Deutsche med. Woch.*, n° 13, 6 mai 32.

C. RIZZOLI. — Feer's disease. — *Associated acrodynia and infantile vegetative neurosis, review of litterature, Pediatría*, feb. 33.

A. STROE, H. STROE et S. CHISER. — *Bull. soc. de Pédiat. de Paris*, novembre 32.

B. SWEET. — The treatment of Swift's disease erythrœdema. — *Arch. of diseases in chlidhood*, décembre 1930.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

S... Francine, âgée de trois ans, née en janvier 1926, 2^e enfant, l'aîné a six ans.

Antécédents héréditaires : la mère est une rhumatisante chronique.

Antécédents personnels : née à terme, sevrée à l'âge de deux mois.

1^{re} dent à six mois et premiers pas à seize mois. La maladie actuelle a commencé au début d'avril 1928 par du changement de caractère et des pleurs incessants. Vomissements à plusieurs reprises et crises douloureuses abdominales violentes et paroxystiques se répétant deux à trois fois par jour jusque fin avril. Les selles sont régulières cependant et il n'y a aucune réaction péritonéale. On note quelques battements épigastriques.

Vers le seize août apparaissent au niveau des extrémités, des sueurs et du refroidissement. Il y a une légère desquamation et l'enfant semble avoir des douleurs à ce niveau. Ces phénomènes sudoraux avec érythème, l'asthénie, l'amaigrissement (de deux kilogs) ont duré six mois.

Tous les examens de laboratoire pratiqués se sont trouvés négatifs.

La petite malade, revue à plusieurs reprises, n'a présenté aucune séquelle.

OBSERVATION II. *Juin 1931.*

M... Albert, âgé de 19 mois.

C'est un premier enfant, né à terme. Sevré à 1 mois puis nourri au lait frais. Première dent à huit mois. Premiers pas à quinze mois.

Pas d'antécédents héréditaires.

Vaccination antivarolique à trois mois et antidiphthérique à seize mois.

La maladie a débuté à 17 mois par des transpirations généralisées. Puis, apparition d'érythème aux mains et aux pieds. L'enfant somnole dans la journée et présente de la photophobie. La nuit, il crie et s'agite. L'anorexie est complète ; amaigrissement. Son poids serait en février de 10 kg. 280 et en juin de 9 kg. 200.

Tout s'est résumé en ces divers phénomènes : troubles du caractère, amaigrissement, anorexie, sudation avec desquamation.

Pas de douleurs, ni osseuses, ni articulaires, ni abdominales.

La guérison survient en trois mois et demi.

L'examen du sang est normal, comme le résultat de l'analyse du liquide céphalo-rachidien et des urines.

L'enfant est revu à plusieurs reprises : il est bien portant. Il faut signaler cependant que depuis sa maladie, son caractère est plutôt instable : fréquents accès de colère injustifiés.

OBSERVATION III. *Mai 1933.*

J... Bernard, âgé de deux ans.

2^e enfant, l'aîné a six ans : il est bien portant. Pas d'antécédents héréditaires.

Né à terme. Nourri au biberon (lait de vache) depuis la naissance. Aucune maladie antérieure.

Le début des accidents remonte à janvier 1933. L'enfant est « abattu » pendant quinze jours, sans fièvre, puis présente des signes de bronchite ayant duré douze jours mais toujours sans fièvre. A ce moment, on observe quelques éruptions sudorales sur le tronc au niveau duquel apparaissent des taches érythémateuses non douloureuses qui disparaissent très rapidement.

Vers le 1^{er} février, on note du refroidissement des extrémités, de la moiteur, des transpirations abondantes suivies de desquamation à répétition.

L'amaigrissement est progressif et continu. L'enfant est « sans vie » sauf la nuit où il ne s'endort que vers trois heures du matin. Son

alimentation est difficile mais il ne présente jamais de troubles digestifs ni de fièvre. Pas de douleurs abdominales ni ostéoarticulaires. Aucun signe méningé. (la P. L. donne un L. C. R. normal). L'examen du sang comme celui des urines est également normal.

Ces divers accidents disparaissent progressivement et le retour complet à la bonne santé a lieu vers le 20 août.

Mais en novembre 1933, on assiste à une récurrence. Réapparition des accidents suivant le mode évolutif de la première poussée. Ici encore on a un épisode bronchitique net mais toujours sans fièvre. Un point particulier à signaler : chute complète des cheveux et de quelques ongles qui repoussent ensuite normalement.

OBSERVATION IV

P... Marie-Jeanne, âgée de 22 mois, née le 13 février 1926. Antécédents héréditaires : néant.

Antécédents personnels : née à terme, nourrie au sein un mois. Fait ses premiers pas à dix mois. Aucune maladie antérieure.

Le médecin traitant est appelé en avril 1928. Les parents signalent un changement complet de caractère depuis 15 jours. L'enfant jusque là très gaie pleure pour des motifs futiles et devient capricieuse. La mère signale également à cette époque de l'insomnie nocturne et de la somnolence diurne. L'enfant reste des heures sur une chaise, recherche l'obscurité. Anorexie marquée surtout pour les aliments solides. Amaigrissement. Il y a du refroidissement des extrémités mais les réflexes sont normaux.

L'état reste stationnaire jusqu'en juin. A ce moment, la petite malade refuse de marcher et accuse des douleurs, assez intenses, dans la continuité des membres. On observe également à ce moment une moiteur très accusée des mains et des pieds à laquelle s'ajoute après 5 ou 6 jours un érythème violacé remontant jusqu'à mi-bras et mi-cuisses. Ces régions sont extrêmement froides mais peu douloureuses, dès lors, au toucher. La température maxima est de 36° 8, minima 35° 9.

Le 12 juin, apparition de troubles visuels non étiquetés, la famille ayant refusé l'avis d'un spécialiste. Les autres symptômes persistent, inchangés. Le 15 juin, quelques vomissements en fusée.

C'est à ce moment que nous voyons l'enfant pour la première fois. C'est un véritable squelette. L'examen objectif est par ailleurs négatif. Aucun signe méningé, réflexes normaux, pas d'inégalité pupillaire ni de signes péritonéaux. A noter pourtant de la constipation. La ponction lombaire donne un résultat négatif.

Le retour à la santé, progressif, se fait en sept mois. La petite est revue en 1929, 1931 et 1933 et ne présente aucune séquelle.

OBSERVATION V. *Juin 1926.*

G... Henri, 32 mois.

1^{er} enfant, né à terme. Nourri exclusivement au sein durant un an. Pas d'antécédents héréditaires.

Première dent à 5 mois et premiers pas à treize mois. A fait comme maladie antérieure une gastro-entérite bénigne à sept mois.

Depuis un mois l'enfant refuse de marcher par suite de douleurs dans les membres inférieurs. Le médecin de famille ne constate cependant rien d'anormal au niveau de ces membres ni aux articulations. Un examen radiographique est négatif. Après la première semaine de douleurs est survenue de l'agitation sans fièvre (maximum 37° 2). L'enfant devient grognon et refuse toute alimentation sans cependant présenter de troubles digestifs. Bientôt apparaissent des transpirations abondantes. Ses extrémités sont froides, lie de vin. La mobilisation des membres réveille alors des douleurs très vives. Réflexes normaux. L'insomnie est totale — diurne et nocturne. L'enfant est en perpétuel état d'agitation dans son lit. Il crie sans interruption et n'est calmé que par des doses élevées de gardenal. Cette insomnie totale persistera durant toute la durée de la maladie. Pas de troubles visuels. Pas de signes méningés. La P. L. est négative. La calcémie est normale. Rien dans les urines.

Les éruptions sudorales ont été compliquées de folliculite et de pyodermite.

Tout est rentré dans l'ordre en septembre 1926 mais l'amaigrissement a été énorme.

Le petit malade a été revu à plusieurs reprises. Aucune séquelle.

OBSERVATION VI

L... Pierre, 3 ans, né le 15 avril 1930. Pas d'antécédents héréditaires.

Nourri au sein jusque l'âge de 13 mois. A 6 mois, il pèse 8 kg 100. Vaccination antivariolique à 2 mois et demi. A 12 mois, il fait une bronchite sans complications. Première dent à 8 mois, premiers pas à 17 mois. L'enfant se développe normalement jusqu'en Août 1932. A ce moment, insomnie nocturne et somnolence durant la journée. Pas de fièvre. Vers le 15 Août, violentes douleurs abdominales survenant par crises paroxystiques : pas de vomissements et les selles sont régulières. A la fin de ce mois, apparition d'un erythème occupant les quatre membres, violacé au niveau des pieds et des mains : il s'accompagne de transpirations abondantes, généralisées à tout le corps : l'enfant doit être changé complètement de linge 4 à 5 fois par jour. Ces transpirations persistent jusqu'en Octobre accompagnées bientôt au niveau des extrémités d'une desquamation abondante et récidivante. Les crises douloureuses durent jusqu'au 10 Novembre mais jamais de vomissements ni de fièvre. Pas de réaction péritonéale, quelques battements épigastriques. Le 21 Novembre, sur l'abdomen se forment des placards érythémateux de la largeur d'une paume de main et très douloureux : durée de 4 jours.

L'amaigrissement qui avait commencé dès le début des accidents ne fit qu'augmenter et le 30 Novembre l'enfant est dans un état squelettique. Ce n'est que quatre mois et demi après le début des accidents que les symptômes s'amendent.

Au point de vue des examens de laboratoire, P. L. normale — calcémie normale — urines normales — 20 centigrammes d'urée. Examen radiographique des poumons et de l'abdomen, négatif.

OBSERVATION VII. Mars 1933.

B... Anna, 3 ans. C'est un 2^{me} enfant. L'aîné a 9 ans, bien portant.

La mère a fait une perte de 3 mois. Elle est rhumatisante. Le père est bien portant.

Née à terme et nourrie au biberon (lait Nestlé). 1^{re} dent à 5 mois, premiers pas à 13 mois.

Elle est malade depuis 5 mois. Le début a été marqué par des troubles du caractère : tristesse et asthénie. L'enfant refuse de jouer, de marcher. Elle s'alimente avec peine, amaigrissement. Cet état de langueur avait inquiété parents et médecin traitant qui craignaient l'évolution d'une méningite tuberculeuse. Pourtant, il n'y eût jamais de signes méningés nées. et 3 P. L. avaient fourni un L. C. R. non hypertendu, sans éléments anormaux. L'albumine variait entre 0,25 et 0,30. Ce n'est qu'après 4 mois que l'enfant aura des fourmillements puis de véritables douleurs dans les membres bientôt accompagnées d'impotence fonctionnelle. Les réflexes existent mais sont affaiblis. Quelques douleurs abdominales et battements épigastriques. Ni vomissements ni diarrhée, légère constipation. Dans la journée, l'enfant, le masque figé, reste immobile. La nuit, il pleure et a des cauchemars. — Les transpirations, localisées d'abord aux membres, sur érythème violacé typique, ne sont apparues qu'il y a 12 jours : elles sont très abondantes.

Les réactions électriques des muscles sont normales, comme le résultat de l'examen des yeux, du sang, des urines et du L. C. R. La guérison se fait en 8 mois. A la fin de la maladie (Août 1933) le poids est de 10 kg 500.

Récidive. le 15 Novembre. Début par des crises abdominales violentes sans vomissements ni constipation. Battements épigastriques. Réapparition du syndrome sudoral moins marqué avec douleurs dans les membres. A nouveau amaigrissement et chute totale des cheveux qui repoussent en janvier 1934. Les troubles du caractère au cours de cette récurrence furent moins marqués et l'enfant s'alimentait moins difficilement qu'à la 1^{re} atteinte, mais l'asthénie était complète. Cela a duré deux mois. Tous les examens à nouveau pratiqués ont été négatifs.

OBSERVATION VIII

(... Annie. Date de naissance : 20 Novembre 1932.

Unique enfant. Nourrie au sein 2 mois, puis 3 mois au lait Nestlé ; enfin, au lait frais. Vaccinée au B. C. G. et au vaccin antivariolique. Rien à signaler dans les antécédents héréditaires. Elle nous est adressée par son médecin à notre consultation de l'hôpital Saint-Antoine pour un amaigrissement de 730 grammes en 20 jours.

Bien que l'enfant n'ait ni fièvre, ni troubles digestifs (mais une anorexie très marquée), ni sucre ni albumine dans les urines, bien qu'une fonction lombaire n'ait rien révélé d'anormal, l'enfant est hospitalisé.

Elle crie jour et nuit. Elle remue cependant facilement bras et jambes. Pas d'hémorragies gingivales, pas de réaction péritonéale, pas de fièvre. Examen des oreilles négatif. Pas de signes méningés, pas de signes de rachitisme. Ce qui nous frappe, c'est un erythème rouge sombre des pieds remontant jusqu'aux genoux, et des mains remontant au-dessus du coude. Les extrémités sont moites. Sur le corps, la sœur du service nous signale des transpirations abondantes.

Après les cris du début (durée 9 jours) l'enfant tombe dans une somnolence marquée. Elle dort, elle transpire, elle desquame, c'est tout ! Elle refuse de s'alimenter. On la gave (lait Nestlé) : la constipation du début disparaît.

Une légère éosinophilie de 2 % est à signaler à l'examen hématologique. Radiographie du thorax et du squelette négative. 3 P. L. normales (albumine : 0,27). Urines : ni sucre ni albumine.

La somnolence dure 11 jours, puis l'éveil est progressif mais avec réapparition des crises nocturnes. Les phonémènes sudoraux avec desquamation ont duré deux mois. Les extrémités sont restées violacées et comme mortes durant quatre mois.

La reprise progressive du poids s'est faite en 3 mois.

OBSERVATION IX

P... Jacques, né le 23 Novembre 1931.

Pas d'antécédents héréditaires. Premier et unique enfant, né à terme. Vaccination antivariolique. Nourri au sein 3 mois. 1^{re} dent à 5 mois, premiers pas à 16 mois. Aucune maladie antérieure.

Les accidents ont commencé au début de juin 1933, par de l'anorexie de l'agitation nocturne à laquelle s'ajoute de la somnolence diurne. Vers le 16 juin, l'enfant refuse de se lever, accusant des douleurs non localisées dans la continuité des membres. Amaigrissement. Le médecin de famille appelé à cette époque ne constate aucun signe méningé, aucune température ; constate que les réflexes sont normaux et trouve à l'auscultation des signes de bronchite bilatéraux. Il conseille cependant devant cet état anormal de demander l'hospitalisation qui est accordée le 6-7-33.

A l'entrée, T° 36°,6. Signes de bronchite torpide. Tous les examens cliniques sont négatifs ; on constate simplement les signes énumérés plus haut.

Le lendemain, l'examen radiographique du squelette et du thorax est négatif. La calcémie est normale — P. L. négative (albumine 0 12). L'amaigrissement va en augmentant (baisse de poids de 900 gr. en 10 jours) et vers le 10 juin, apparition de troubles vaso-moteurs : extrémités seules cyanosées, moites, puis transpirations généralisées, très abondantes avec erythèmes fugaces sur la face et le tronc.

Réactions électriques des muscles normales. L'enfant reste indifférent à tout ce qui l'entoure, s'alimente sans joie et fort peu. Cet état persiste sans changement jusqu'aux environs du 15 Septembre. A ce moment, régression lente des divers symptômes qui ont complètement disparu vers le 4 Décembre.

A signaler qu'au cours de son hospitalisation, l'enfant a présenté à plusieurs reprises des poussées de bronchite toujours apyrétiques.

De nombreux examens radiographiques n'ont jamais rien révélé d'anormal du côté de l'appareil pulmonaire ; les hiles eux-mêmes sont à peine chargés.

3 intradermoréactions ont été négatives. L'éosinophilie était de 3 % . Pendant la convalescence, chute légère des cheveux.

OBSERVATION X

P... Jacques. Né le 22 février 1931.

2^me enfant, l'ainé est bien portant.

A. H. : O.

Comme antécédents personnels, rougeole à 3 mois, coqueluche à 14 mois, crises d'entérite à répétition (?).

A été nourri au sein jusque l'âge de 3 mois, puis au lait frais.

Premiers pas à 13 mois, grosses amygdales.

Il est présenté à la consultation en juillet 1933 pour erythème du thorax, et de l'abdomen durant depuis 3 mois. Les parents n'ont jamais consulté et se sont décidés à demander l'hospitalisation en raison de l'amaigrissement progressif de l'enfant, de ses cris continus, de ses transpirations ainsi que de son refus de se tenir debout. Les extrémités sont glacées et desquament.

Tous les examens cliniques, radiologiques et de laboratoire sont négatifs (éosénophilie sanguine à 2 %.)

La guérison arrive fin septembre.

Il n'y a jamais eu de phénomènes méningés ni de syndrome abdominal.

OBSERVATION XI

(Janvier 1919).

V... Juliette, âgée de deux ans et demi, c'est un 2^me enfant. l'aîné est bien portant comme ses parents.

Cette enfant est née à terme. Nourrie au sein un mois puis au lait Nestlé. 1^{re} dent à 6 mois, premiers pas à quinze mois.

Elle paraît avoir été soignée, à deux ans, pour grippe avec bronchite.

Nœvi systématisés sur les deux avant-bras.

Depuis deux mois et demi, l'enfant est devenue triste, asthénique. Elle aurait maigri de 1 kg. 900. Transpirations apparues dès le début et s'accompagnant de pieds et de mains froids et rouges.

Au cours de l'évolution (après le premier mois), syndrome abdominal avec crises douloureuses paroxystiques survenant d'abord plusieurs fois par jour, puis tous les deux jours et s'espaçant ensuite. Le ventre est toujours souple. Radiographie après lavement baryté = 0. Pas de vomissements mais constipation opiniâtre.

L'évolution de la maladie s'est faite en quatre mois et demi. Jamais de douleurs musculaires ni osseuses ni articulaires. — Jamais de fièvre. (Au moment des crises abdominales, la t° était souvent à 36°). Diurèse normale.

Les examens ont été négatifs (radio. P. L. sang).

Chute de quelques dents durant la convalescence.

OBSERVATION XII

(Due à l'obligeance du Docteur Diesbecq de Jeumont).

J... F... âgée de 13 mois au 1^{er} Septembre 1932.

Toujours bien portante, faisait ses premiers pas quand elle eut pendant huit jours des crises d'hypersomnie extraordinaire. Nuits calmes mais l'enfant s'endormait à tous moments pendant le jour si on la laissait à elle-même.

Survient alors un épisode fébrile attribué à une rhino-pharyngite banale. Puis la T° tombe et fait place à de curieux symptômes qui s'accroissent jusqu'à la mi-Octobre où l'auteur la vit pour la première fois. La petite malade semblait très agitée. Elle poussait des plaintes ou des cris en rejetant la tête en arrière mais sans contraction des membres. Dans les moments de calme relatif, elle avait l'air hostile et très malheureuse. Son attitude était, de plus, singulière : le corps ramassé sur lui-même, la tête fléchie, le menton sur la poitrine, les bras tombants. Elle faisait pour regarder un effort d'élévation des yeux qui ajoutait un certain pathétique à l'expression douloureuse du regard. Les mouvements de préhension d'un objet étaient lents et accompagnés d'un tremblement fin. La mobilisation passive des différents segments du corps était anormalement facile. L'hypotonie musculaire était complète.

L'examen des divers appareils ne révélait aucun trouble pathologique. Pas de fièvre. Dans les quinze jours qui suivirent, apparurent divers symptômes encore plus caractéristiques. Les mains jusqu'au dessus du poignet, les pieds jusqu'à mi-mollet devinrent rouges puis violacés. Un prurit intense se déclara à ce niveau, la petite malade se frottant les paumes l'une contre l'autre et arrachant ses bas pour se gratter les pieds. Une sudation très abondante et fétide apparut sur tout le corps nécessitant des changements de linge fréquents. Puis survint à ces extrémités une éruption qui s'étendit par la suite sur tout le thorax. Pas de salivation anormale mais fétidité de l'haleine. Grâce aux soins antiseptiques, il n'y eut pas d'infection entanée. Cependant, pendant tout le mois de Novembre, la fièvre évolua entre 38° et 39°. Urines normales à part une réaction à l'acétone positive 2 fois. A partir de décembre, la fièvre tomba, une desquamation se produisit au niveau des éruptions. La coloration des téguments redevenit normale, l'enfant recouvra sa turbulence et le sommeil revint peu à peu. A la date de 28 Décembre, la guérison est complète.

